

I

認知症の定義, 概要, 経過, 疫学

CQ I-1 認知症の定義はどのようなものか

推奨 代表的な認知症の診断基準には, 世界保健機関による国際疾病分類第10版(ICD-10)や米国精神医学会による精神疾患の診断・統計マニュアル, 改訂第3版(DSM-III-R)および第4版テキスト改訂版(DSM-IV-TR)がある(**グ**
レードB~C1).

解説・エビデンス ICD-10¹⁾による認知症の定義は「通常, 慢性あるいは進行性の脳疾患によって生じ, 記憶, 思考, 見当識, 理解, 計算, 学習, 言語, 判断等多数の高次脳機能の障害からなる症候群」とされており, 表1のように要約される. DSM-IV-TR²⁾(表2)では各認知症の基準の共通項が認知症の診断基準に相当する.

2011年にNational Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroup (NIA-AA)により全ての認知症疾患に対する認知症の診断基準が提唱され(表3)³⁾, 記憶障害, 遂行機能障害, 視空間認知障害, 言語障害を同等に扱い, さらに

表1 ICD-10による認知症診断基準の要約

-
- G1. 以下の各項目を示す証拠が存在する.
- 1) 記憶力の低下
新しい事象に関する著しい記憶力の減退. 重症の例では過去に学習した情報の想起も障害され, 記憶力の低下は客観的に確認されるべきである.
 - 2) 認知能力の低下
判断と思考に関する能力の低下や情報処理全般の悪化であり, 従来の遂行能力水準からの低下を確認する.
1), 2)により, 日常生活動作や遂行能力に支障をきたす.
- G2. 周囲に対する認識(すなわち, 意識混濁がないこと)が, 基準G1の症状をはっきりと証明するのに十分な期間, 保たれていること. せん妄のエピソードが重なっている場合には認知症の診断は保留.
- G3. 次の1項目以上を認める.
- 1) 情緒易変性
 - 2) 易刺激性
 - 3) 無感情
 - 4) 社会的行動の粗雑化
- G4. 基準G1の症状が明らかに6か月以上存在していて確定診断される.
-

表 2 DSM-IV-TR による認知症診断基準の要約

-
- A. 多彩な認知障害の発現. 以下の 2 項目がある.
- 1) 記憶障害(新しい情報を学習したり, 以前に学習していた情報を想起する能力の障害)
 - 2) 次の認知機能の障害が 1 つ以上ある:
 - a. 失語(言語の障害)
 - b. 失行(運動機能は障害されていないのに, 運動行為が障害される)
 - c. 失認(感覚機能が障害されていないのに, 対象を認識または同定できない)
 - d. 実行機能(計画を立てる, 組織化する, 順序立てる, 抽象化すること)の障害
- B. 上記の認知障害は, その各々が, 社会的または職業的機能の著しい障害を引き起こし, また, 病前の機能水準からの著しい低下を示す.
- C. その欠損はせん妄の経過中のみ現れるものではない.
-

表 3 NIA-AA による認知症診断基準の要約

-
1. 仕事や日常活動に支障
 2. 以前の水準に比べ遂行機能が低下
 3. せん妄や精神疾患によらない.
 4. 認知機能障害は次の組み合わせによって検出・診断される
 - 1) 患者あるいは情報提供者からの病歴
 - 2) 「ベッドサイド」精神機能評価あるいは神経心理検査
 5. 認知機能あるいは行動異常は次の項目のうち少なくとも 2 領域を含む
 - 1) 新しい情報を獲得し, 記憶にとどめておく能力の障害
 - 2) 推論, 複雑な仕事の取扱いの障害や乏しい判断力
 - 3) 視空間認知障害
 - 4) 言語障害
 - 5) 人格, 行動あるいは振る舞いの変化
-

に行動障害を含め, 非 AD 型認知症にも対応した基準となっている.

文献

- 1) World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10th Revision. Geneva: World Health Organization; 1993.
- 2) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2000.
- 3) McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement.* 2011; 7: 263-269.

CQ I-2 認知症の原因にはどのようなものがあり、どのように分類するか

推奨 認知症や認知症様症状をきたす疾患・病態には種々の疾患が含まれる。ICD-10において認知症は「F0 症状性を含む器質性精神障害」の項目に含まれ4種の項目に分類され、DSM-IV-TRでは「せん妄, 認知症, 健忘性障害および他の認知障害」に含まれ6種の項目に分類される(**グレード B~C1**)。

解説・エビデンス 認知症や認知症様症状をきたす疾患は多く, その病態は極めて多彩である(表1)。ICD-10¹⁾およびDSM-IV-TR²⁾に記載された分類は新たな疾患概念を十分に反映していない。

歴史的に認知症は進行性で非可逆性の経過を意味したが, ICD-10 およびDSM-IV-TRには予後に関する項目はなく, 認知症の経過は進行性, 不変, 改善のいずれかの経過を呈し得る。このような中, 正常圧水頭症(特発性, 続発性), 慢性硬膜下血腫, 脳腫瘍, 脳内感染症, 脳血管炎症候群, ビタミン欠乏症, 甲状腺機能低下症, 副甲状腺疾患(機能低下, 機能亢進), 血糖異常(高血糖・低血糖), 肝疾患(肝性脳症), 腎疾患(尿毒症, 透析脳症), 肺性脳症, 電解質異常症, 薬物性, アルコール性, 金属中毒, 低酸素脳症等のように, 早期の診断と適切な治療・処置により治すことができる病態も多くなってきた。これらは認知症を診断するうえで第一段階に鑑別すべき病態であり, 治療可能な認知症 treatable dementia という概念として扱われるようになった。

文献

- 1) World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10th Revision. Geneva: World Health Organization; 1993.
- 2) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2000.

表 1 認知症や認知症様症状をきたす主な疾患・病態

- | | |
|---|---|
| <p>1. 中枢神経変性疾患
 Alzheimer 病
 前頭側頭型認知症
 Lewy 小体型認知症/Parkinson 病
 進行性核上性麻痺
 大脳皮質基底核変性症
 Huntington 病
 嗜銀顆粒性認知症
 辺縁系神経原線維型認知症
 その他</p> <p>2. 血管性認知症 (VaD)
 多発梗塞性認知症
 戦略的な部位の単一病変による VaD
 小血管病変性認知症
 低灌流性 VaD
 脳出血性 VaD
 慢性硬膜下血腫
 その他</p> <p>3. 脳腫瘍
 原発性脳腫瘍
 転移性脳腫瘍
 癌性髄膜炎</p> <p>4. 正常圧水頭症</p> <p>5. 頭部外傷</p> <p>6. 無酸素あるいは低酸素脳症</p> <p>7. 神経感染症
 急性ウイルス性脳炎(単純ヘルペス, 日本脳炎等)
 HIV 感染症 (AIDS)
 Creutzfeldt-Jakob 病
 亜急性硬化性全脳炎・亜急性風疹全脳炎
 進行麻痺(神経梅毒)
 急性化膿性髄膜炎
 亜急性・慢性髄膜炎(結核, 真菌性)
 脳膿瘍
 脳寄生虫
 その他</p> <p>8. 臓器不全および関連疾患
 腎不全, 透析脳症
 肝不全, 門脈肝静脈シャント
 慢性心不全
 慢性呼吸不全
 その他</p> | <p>9. 内分泌機能異常症および関連疾患
 甲状腺機能低下症
 下垂体機能低下症
 副腎皮質機能低下症
 副甲状腺機能亢進または低下症
 Cushing 症候群
 反復性低血糖
 その他</p> <p>10. 欠乏性疾患, 中毒性疾患, 代謝性疾患
 慢性アルコール中毒
 (Wernicke-Korsakoff 症候群, ペラグラ, Marchiafava-Bignami 病, アルコール性)
 一酸化炭素中毒
 ビタミン B₁₂ 欠乏, 葉酸欠乏
 薬物中毒
 A) 抗癌薬 (5-FU, メトトレキサート, カルモフル, シタラビン等)
 B) 向精神薬 (ベンゾジアゼピン系, 抗うつ薬, 抗精神病薬等)
 C) 抗菌薬
 D) 抗痙攣薬
 金属中毒 (水銀, マンガン, 鉛等)
 Wilson 病
 遅発性尿素サイクル酵素欠損症
 その他</p> <p>11. 脱髄性疾患等の自己免疫性疾患
 多発性硬化症
 急性散在性脳脊髄炎
 Behçet 病
 Sjögren 症候群
 その他</p> <p>12. 蓄積症
 遅発型スフィンゴリピドーシス
 副腎皮質ジストロフィー
 脳髓黄色腫症
 neuronal ceroid lipofuscinosis
 糖原病
 その他</p> <p>13. その他
 ミトコンドリア脳筋症
 進行性筋ジストロフィー
 Fahr 病
 その他</p> |
|---|---|

CQ I-3 認知症と区別すべき病態にはどのようなものがあるか

推奨 認知症と区別すべき病態には、せん妄、健忘性障害、精神遅滞、統合失調症、大うつ病、詐病・虚偽性障害、加齢に伴う正常な認知機能低下がある（**グレードなし**）。

解説・エビデンス

DSM-IV-TR では認知症と鑑別すべき病態として以下を示している¹⁾。

- ① **せん妄**：せん妄は意識障害による急性の精神症状で、注意の集中や維持が困難となり不穏、易刺激性、暴言、幻覚等が出現し、理解や判断が困難となる状態である。身体疾患や環境の変化、薬剤による影響等が誘因となることが多い(表 1)。せん妄の症状は変動し、数か月以上も変化しない認知障害は、せん妄より認知症を示唆する。認知症の診断にはせん妄でないときにも認知機能障害が存在していることが重要であるが、Lewy 小体型認知症 dementia with Lewy bodies (DLB) では認知機能障害の変動や幻視が頻繁に認められ、さらに身体疾患罹患後や術後にせん妄をきたしやすいため、せん妄状態と認知症を明確に区別することが困難なことも多い。
- ② **健忘性障害**：他の認知機能障害がなく、重度の記憶障害を特徴とする。
- ③ **精神遅滞**：18 歳以前に発症した全般的知的機能障害で、適応機能の障害が共存する。精神遅滞は必ずしも記憶障害を伴う必要はない。
- ④ **統合失調症**：多彩な認知機能障害をきたし得るが、認知症と異なり一般的に発症年齢が若く、認知症ほど重篤ではない。
- ⑤ **大うつ病**：うつ病やうつ状態による偽性認知症は動作・思考緩慢や集中困難となり記憶力の低下や判断の障害が起こり、自覚症状として記銘力障害を訴え、認知症と間違われることもある(表 2)。発症時の評価、うつ症状と認知機能障害の時間的關係、経過、家族歴、治療反応性等の情報が鑑別に必要となる。
- ⑥ **詐病・虚偽性障害**：通常、一貫性がない。
- ⑦ **加齢に伴う正常な認知機能低下**

表 1 セン妄と Alzheimer 病の鑑別の要点

	せん妄	Alzheimer 病
発症	急激	緩徐
初発症状	錯覚, 幻覚, 妄想, 興奮	記憶力低下
日内変動	夜間や夕刻に悪化	変化に乏しい
持続	数日～数週間	永続的
身体疾患	合併していることが多い	時にあり
薬剤の関与	しばしばあり	なし
環境の関与	関与することが多い	なし

表 2 うつ状態(偽性認知症)と Alzheimer 病の鑑別の要点

	うつ状態(偽性認知症)	Alzheimer 病
発症	発症の日時はある程度明確	発症は緩徐なことが多い
経過	発症後, 症状は急速に進行し, 日内・日差変動を認める	経過は一般に緩徐で, 変動が少ないことが多く, 一般に進行性
持続	数時間～数週間	永続的
もの忘れの訴え	強調する	自覚がないこともある
自己評価	自分の能力低下を嘆く	自分の能力低下を隠す
言語理解・会話	困難でない	困難である
答え方	質問に「わからない」と答える	誤った答え, 作話やつじつまを合わせようとする
症状の内容	最近の記憶も昔の記憶も同様に障害	昔の記憶より最近の記憶の障害が目立つ

文献

- 1) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2000.

CQ I-4 認知症の前駆症状にあてはまる概念はどのようなものがあるか

推奨 認知症以外の認知機能の低下や認知症前駆状態を表す概念には, benign senescent forgetfulness, age-associated memory impairment, aging-associated cognitive decline, mild cognitive disorder, mild neurocognitive decline, cognitive impairment no dementia, 軽度認知障害 mild cognitive impairment (MCI)等のさまざまな概念がある(グレードなし).

解説・エビデンス 認知症の前駆状態を示す概念は複数ある.

1) benign senescent forgetfulness¹⁾

重要でない事柄や名前, 場所, 日付等の体験の一部を忘れるが, 体験そのものは思い出すことができ, 別の機会には思い出したりする. 進行は比較的緩徐で, 最近の事柄より遠い過去の事柄のほうが思い出しにくく, 記憶障害に対する自覚があり, 回りくどい言い方で代償したり, 言い訳したりする.

2) age-associated memory impairment(AAMI)²⁾

50歳以上を対象とし, 記憶検査が若年健常者の平均から1標準偏差(SD)以上上下回っている状態である. Blackfordらは, 50~79歳において推奨する心理検査を掲げ, 1つ以上の検査において若年健常者の平均から1SD以上上下回っている状態をAAMI, 施行した70%以上の検査で年齢に対して確立した平均から1SD以内にあるものをage-consistent memory impairment(ACMI), 施行した50%以上の検査で年齢に対して確立した平均から1~2SDの間にあるものをlate-life forgetfulnessとした³⁾.

3) aging-associated cognitive decline(AACD)

記憶・学習, 注意・集中, 思考, 言語, 視空間認知等複数の認知機能について, 年齢や教育歴を考慮した正常平均から少なくとも1SD低下している⁴⁾.

4) mild cognitive disorder(MCD)⁵⁾

記憶, 注意, 思考, 言語, 視空間機能のいずれかの障害が少なくとも2週間存在し, 認知症, 器質的健忘症候群, せん妄, 脳炎後症候群, 脳震盪後症候群, 精神作用物質使用による他の持続性認知障害ではないものである.

5) mild neurocognitive decline(MNCD)⁶⁾

年齢や加齢を考慮せず, 神経疾患や身体的疾患に起因する認知機能低下を表す概念である。以前の機能水準からの低下はあるが日常生活への影響は軽度であり, 少し努力すれば認知障害を部分的に代償することができる。

6) cognitive impairment no dementia(CIND)⁷⁾

正常と認知症との間のレベルにある認知機能低下のすべてを包括するため, せん妄, アルコールや薬剤使用, うつ状態, 精神疾患や精神遅滞等も包括し, 認知症の前駆状態のみを表す概念ではない。

7) Clinical Dementia Rating 0.5(questionable dementia)⁸⁾

Global Deterioration Scale for Assessment of Primary Degenerative Dementia(GDS)⁹⁾ stage 2 および 3. 認知症の重症度分類により正常と認知症の間の状態として記載された。

8) mild cognitive impairment(MCI)

MCI は現在に至るまで, 複数の定義が提唱され概念の変遷があったが⁵⁾, 2003 年の MCI Key Symposium で現在の MCI の診断基準が提唱された¹⁰⁾。詳細は“IV 章 B. 軽度認知障害”(108 頁)を参照頂きたい。

文献

- 1) Kral VA. Senescent forgetfulness: benign and malignant. Can Med Assoc J. 1962; 86(6): 257-260.
- 2) Crook T, Bartus RT, Ferris SH, et al. Age-associated memory impairment: proposed diagnostic criteria and measures of clinical change: report of a National Institute of Mental Health Work Group. Dev Neuropsychol. 1986; 2(4): 261-276.
- 3) Blackford RC, La Rue A. Criteria for diagnosing age-associated memory impairment: proposed improvements from the field. Dev Neuropsychol. 1989; 5(4): 295-306.
- 4) Levy R. Aging-associated cognitive decline. Working Party of the International Psychogeriatric Association in collaboration with the World Health Organization. Int Psychogeriatr. 1994; 6(1): 63-68.
- 5) American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2000.
- 6) World Health Organization. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders: Diagnostic criteria for research. Geneva: World Health Organization; 1993.
- 7) Graham JE, Rockwood K, Beattie BL, et al. Prevalence and severity of cognitive

- impairment with and without dementia in an elderly population. *Lancet*. 1997; 349(9068): 1793-1796.
- 8) Hughes CP, Berg L, Danziger WL, et al. A new clinical scale for the staging of dementia. *Br J Psychiatry*. 1982; 140: 566-572.
 - 9) Reisberg B, Ferris SH, de Leon MJ, et al. The Global Deterioration Scale for assessment of primary degenerative dementia. *Am J Psychiatry*. 1982; 139(9): 1136-1139.
 - 10) Winblad B, Palmer K, Kivipelto M, et al. Mild cognitive impairment—beyond controversies, towards a consensus: report of the International Working Group on Mild Cognitive Impairment. *J Intern Med*. 2004; 256(3): 240-246.

『認知症疾患治療ガイドライン2010』参照 CQ CQ 1-4(p. 11), CQ 4B-2(p. 190)

CQ I-5 本邦における認知症の有病率ほどの程度か

推奨 本邦の65歳以上の高齢者における認知症有病率は3.8~11.0%である(**グレードB**).

表1 無作為抽出による認知症有病率

地域	対象	対象者数 (抽出/人口)(人)	入院/入所者 の調査	調査年	有病率 (%)	VaD/AD
長野県	65歳以上	2,000/307,512	有	1987	6.4	—
神奈川県	65歳以上	4,259/353,544	無	1992	3.8	0.83
沖縄県	65歳以上	3,524/121,082	有	1992	6.7	0.67
長崎県	60歳以上	4,368/370,000	有	1995	6.2	0.71
富山県	65歳以上	2,300/230,000	有	2001	8.8	0.64

AD = Alzheimer 病, VaD = 血管性認知症

(この表の内容の詳細な出典は, 「認知症疾患治療ガイドライン2010」の p.18 を参照)

表2 地域悉皆調査による認知症有病率

地域	対象	対象者数 (人)	入院/入所者 の調査	調査年	有病率 (%)	VaD/AD
福岡県久山町	65歳以上	887	記載なし	1985	6.7	2.2
香川県三木町	65歳以上	3,754	無	1987	4.1	1.02
新潟県大和町	65歳以上	3,485	有	1991	8.2	5.7
和歌山県花園村	65歳以上	201	有	1995	8.5	0.86
新潟県糸魚川市	65歳以上	7,847	記載なし	1997	6.2	0.30
愛媛県中山町	65歳以上	1,438	有	1997~1998	4.8	1.34
京都府網野町	65歳以上	3,175	記載なし	1998	3.8	0.48
宮城県田尻町	65歳以上	1,685	記載なし	1998	8.5	—
鳥取県大山町	65歳以上	1,823	有	2000	7.4	0.76
島根県海士町	65歳以上	943	有	2008	11.0	0.24

AD = Alzheimer 病, VaD = 血管性認知症

(この表の内容の詳細な出典は, 「認知症疾患治療ガイドライン2010」の p.17-18 を参照)

解説・エビデンス 最近では, 8%以上とする報告が多い.

『認知症疾患治療ガイドライン2010』参照 CQ CQ 1-5(p.17)

CQ I-6 本邦において認知症は増加しているか

推奨 本邦において認知症は増加傾向にあり、特に Alzheimer 病(AD)が増加している(**グレード B**)。

解説・エビデンス 認知症の訂正有病率は増加傾向であり、本邦において認知症は増加しており、特に軽症の認知症が増加している(表 1)。疾患別では AD が増加傾向にある。血管性認知症 vascular dementia (VaD) の有病率は多少の増減があるが、1980 年代と比べると 2000 年代では微増している。

表 1 認知症有病率の経年変化

地域	対象	調査年	認知症 訂正有病率 (%)	AD 訂正有病率 (%)	VaD 訂正有病率 (%)
鳥取県大山町 悉皆調査*	65 歳以上	1980	4.4	1.9	2.0
		1990	4.5	2.3	1.7
		2000	5.9	2.8	2.2
福岡県久山町 悉皆調査**	65 歳以上	1985	-	1.4	2.4
		1992	-	1.4	1.7
		1998	-	2.8	1.5
		2005	-	4.1	2.2
富山県 無作為抽出調査***	65 歳以上	1985	4.9	2.8	1.8
		1990	5.4	2.4	2.0
		1996	5.7	2.5	2.7
		2001	7.0	3.3	2.4

*鳥取県大山町における調査の訂正有病率は 1980 年の大山町人口を標準人口として算出。

**福岡県久山町における調査の訂正有病率は性・年齢調整後算出(標準人口の記載なし)。

***富山県における調査の訂正有病率は 1985 年の全国人口を標準人口として算出。

(この表の内容の詳細な出典については、「認知症疾患治療ガイドライン 2010」の p.20 を参照)

CQ I-7 本邦の認知症で頻度の高い疾患は何か

推奨 本邦では Alzheimer 病 (AD) が最も多く, 次いで血管性認知症 vascular dementia (VaD) や Lewy 小体型認知症 dementia with Lewy bodies (DLB) の頻度が高いと報告されている (**グレード C1**).

解説・エビデンス 本邦における有病率の検討では^{1,4)}, AD が最も頻度が高く, 次いで VaD の頻度が高いとしている報告が多い. 発症率の検討においても VaD に比べ AD の発症率は高いが^{2,3)}, これらの研究は主には AD と VaD に着目した検討であるため, 他の認知症が臨床的に確定診断されていない可能性もある. 最近の研究では AD, VaD に次いで DLB の頻度が高いと報告されている^{1,4)}.

文献

- 1) Wada-Isoe K, Uemura Y, Suto Y, et al. Prevalence of dementia in the rural island town of Ama-cho, Japan. *Neuroepidemiology*. 2009; 32(2): 101-106.
- 2) Yamada M, Mimori Y, Kasagi F, et al. Incidence of dementia, Alzheimer disease, and vascular dementia in a Japanese population: Radiation Effects Research Foundation adult health study. *Neuroepidemiology*. 2008; 30(3): 152-160.
- 3) Meguro K, Ishii H, Kasuya M, et al. Incidence of dementia and associated risk factors in Japan: The Osaki-Tajiri Project. *J Neurol Sci*. 2007; 260(1-2): 175-182.
- 4) Matsui Y, Tanizaki Y, Arima H, et al. Incidence and survival of dementia in a general population of Japanese elderly: the Hisayama study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009; 80(4): 366-370.

『認知症疾患治療ガイドライン 2010』参照 CQ CQ 1-7(p. 22)